

Oksipital Kemiğin Dev Intradiploik Epidermoid Tümörü: Olgu Sunumu

Giant Intradiploic Epidermoid Tumor of the Occipital Bone: Case Report

ÖZ

45 yaşında erkek hasta, başının arka kısmının sol tarafındaki ağrısız şişlik nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde sol oksipital bölgede yumuşak kıvamlı, 9x10 cm. boyutlarında, skalpe yapışık fakat skalpte invazyon bulgusu olmayan kitle lezyonu saptandı. Nörolojik muayenesi normal olan hastanın direkt grafilerinde oksipital kemikte, kenarlarında belirgin skleroz olmayan geniş litik alan saptandı. Bunun üzerine çekilen kontrastlı ve kontrastsız beyin MR'da oldukça iyi sınırlı, kranial kemikte erozyon yaparak serebelluma kompresyon yapmış kitle lezyonu saptandı. Kitlenin total eksizyonu yapıldı ve patoloji raporu epidermoid tümör olarak bildirildi. Nadir rastlanan intradiploik epidermoid kist, posterior fossada dev boyutlarda daha da az görülmüş olup, olgu literatür ışığında gözden geçirildi.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Epidermoid kist, Intradiploik kist, Kafatası tümörleri, Posterior fossa.

ABSTRACT

45-year-old man was admitted with a painless mass in left occipital region. In his physical examination, a soft mass of 9x10cm dimension was detected under scalp. The skin was normal. The patient was neurologically intact. In cranial plain x-ray, a wide lytic lesion- without peripheral sclerosis-was seen in left occipital region. Contrasted and non-contrasted magnetic resonance images of the brain showed a big mass extending to the scalp, compressing the cerebellum and causing erosion of the occipital bone. Total excision was performed and histopathological examination revealed epidermoid tumor. The large dimension and the unusual location of this rare tumor are interesting aspects of the report. Intradiploic epidermoid cyst is a very rare tumor; the authors reviewed this very rare entity under the scope of the literature.

KEY WORDS: Epidermoid cyst, Intradiploic cyst, Skull tumor, Posterior fossa.

Serdar ATAİZİ¹
Zafer ÇANAKÇI²
Murat BALOĞLU³
Ahmet ÇEREZCİ⁴
Erdal YAYLA⁵

¹ Asker Hastanesi, Nöroşirürji Servisi, Eskişehir
^{2,3,4,5} Yunus Emre Devlet Hastanesi, Nöroşirürji Servisi, Eskişehir

Geliş Tarihi: 09.04.2007
Kabul Tarihi: 11.04.2007

Yazışma adresi:
Zafer ÇANAKÇI
Asker Hastanesi Nöroşirürji Servisi,
Eskişehir
E-posta: zaferfb@gmail.com

GİRİŞ

İntradiploik epidermoid kistler, tüm kranyal tümörlerin %1'inden daha az görülürler(2,12,14). Epidermoid tümörler intradural ve ekstradural olarak sınıflandırılmışlardır(10). Scalp, kalvaryum ve kafa kaidesi gibi lokalizasyonlarda bulunurlar(1,4,6,7,11). Bu tümörler, kafa kemiklerinin embriyonik gelişimi esnasında, ektodermal hücre artıklarının burada kalması neticesinde oluşur(10,12). Epidermoid tümörler intradural ve ekstradural (intradiploik) olarak sınıflandırılmışlardır ve ekstradural yerleşimliler, intradural yerleşimlilerin yarısı kadardır(10). Malign transformasyon nadiren görülür(12,13). Bu tümörler nörolojik belirti ve bulgu vermeden oldukça büyük boyutlara ulaşabilirler ve hastaların çoğu scalp altında gittikçe büyüyen ağrısız şişlikler nedeniyle müracaat eder(1,3,4,6,10). İntradiploik epidermoid tümürlü olgular cerrahi olarak başarıyla tedavi edilirler(1,3,5,6,7,8,10). Posterior fossa yerleşimli, dev boyutlarda intradiploik epidermoid kist, literatürde oldukça az bildirilmiştir(6,9,10). Biz de nörolojik belirti vermeden oldukça büyük boyutlara ulaşmış, posterior fossa yerleşimli ve serebelluma ciddi bası yapmış olan epidermoid tümürlü olguyu sunduk.

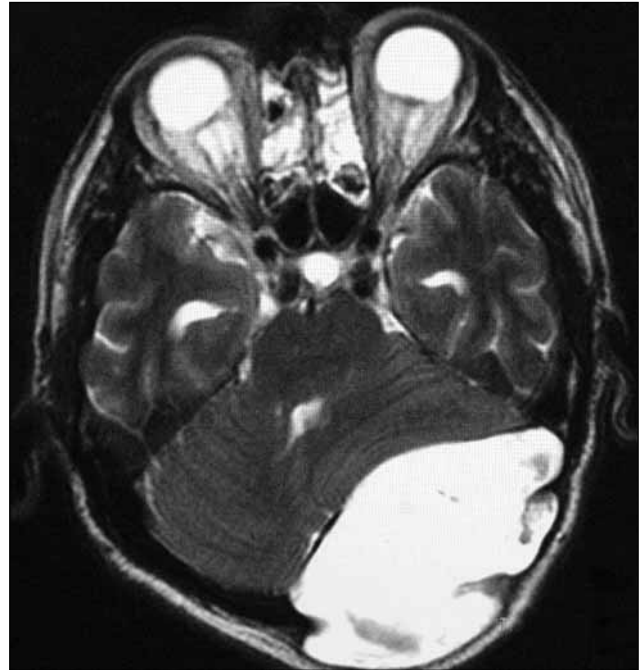
OLGU SUNUMU

45 yaşında erkek hasta, 20 yıl önce başının arka kısmına isabet eden künt travma geçirmiş. O anda başının sol arka kısmında şişlik gelişmiş ve bu şişlik hiç kaybolmamış ve 6 aydır büyümeye başlamış. Bu nedenle müracaat eden hastanın nörolojik muayenesinde nöropatoloji saptanmadı. Direkt grafilerinde sol oksipital bölgede, kenarı sklerotik olan, her iki tabulayı ilgilendiren geniş osteolitik lezyon saptandı(Şekil 1). Bunun üzerine çekilen kontrastsız ve kontrastlı beyin MR'da; T1 sekanslarda miksintens, T2 sekanslarda hiperintens, kontrast tutmayan, serebelluma ciddi ekstrensek bası yapan, 4. ventrikülde kompresyon yapmış fakat hidrosefali gelişimine neden olmamış, periosta invazyon göstermeyen, 8x8x5 santimetre boyutlarında kitle lezyonu saptandı(Şekil 2, 3).

Hasta ameliyata alınarak scalp açıldıktan sonra kitle ile karşılaşıldı. Kranial kemik defekti sağlam kısımlarından genişletilerek, lamellöz yapıda, sedef renginde, periost ve duraya invaze olmamış, serebellar parankime ekstrensek bası oluşturan kitle ile karşılaşıldı ve total olarak çıkarıldı. Hastaya aynı seansta kranioplasti uygulanmadı.



Şekil 1: Direkt grafilerde oksipital kemikte her iki tabulayı ilgilendiren, sınırları oldukça belirgin, kenarlarında sklerozun eşlik etmediği litik lezyon görülmektedir.



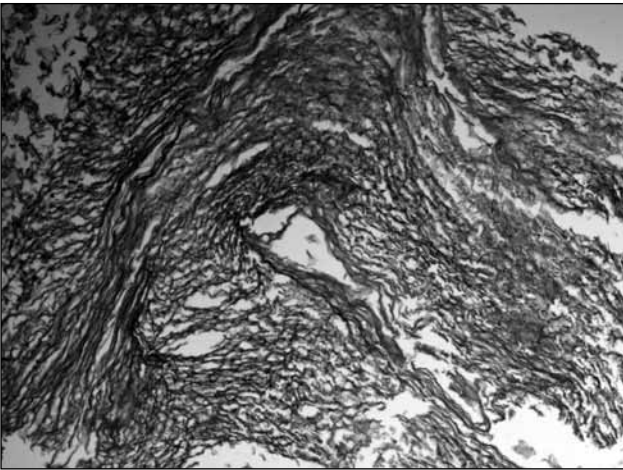
Şekil 2: T2 sekansta hiperintens serebelluma ciddi ekstrensek bası yapan, 4. ventriküle kompresyon yapmış fakat hidrosefaliye neden olmayan kitle lezyonu görülmektedir.



Şekil 3: Kitlenin T1 sekansında miksintens olup kontrast tutmadığı görülmektedir.

Patolojik örneğin hematoksilin&eozin ile boyanarak yapılan incelemesinde; içi eozinofilik boyanan keratinöz materyalle dolu, lümeni çok katlı yassı epitel ile döşeli kistik yapının olduğu, maligniteye rastlanmadığı bildirildi (Şekil 4).

Takip sürecinde operasyon lojunda serebellar ekspansiyon gözlenmediğinden nüks olduğu düşünüldü. Bu amaçla postoperatif 16ncı ayda kontrol amaçlı çekilen MR ve difüzyon MR'da nüks olmadığı, operasyon lojunun seröz sıvı ile dolduğu



Şekil 4: Kist içeriğine ait lamellöz keratin materyal.

saptandı (Şekil 5, 6, 7). Bunun üzerine kranial kemik defekti, kranioplasti ile kapatıldı. Postoperatif dönemi normal seyreden hasta şifa ile taburcu edildi.



Şekil 5,6: Postoperatif 16ncı ay kontrol MR'da T1 ve T2 sekanslarda operasyon lojunda koleksiyon birikimi olduğu ve bunun serebelluma bası oluşturmadığı görülmektedir.



Şekil 7: Postoperatif difüzyon MR'da nüks veya rezidünün olmadığı görülmektedir.

TARTIŞMA

Epidermoid tümörler, santral sinir sistemi tümörleri arasında %0,3 - 1,8 oranında görülen, iyi huylu ve yavaş büyüyen lezyonlardır(12,14). Kranial epidermoid tümörlerin çok küçük bir kısmı travmaya bağlı olarak gelişir(8). Olgu, 20 yıl önce, mevcut tümörün olduğu bölgeye bir travma ve bu bölgede oluşan bir şişlik gelişimi tanımlamaktadır. Bu da daha önceden bu bölgede intradiploik yerleşimli epidermoid tümörün olduğunu, zayıflayan kalvariumda oluşan kırık sonucu cilt altında belirgin hale geldiğini ve tümörün travmaya bağlı olarak gelişmeyip konjenital olduğunu düşündürmektedir.

Küçük veya orta büyüklükte olan intradiploik epidermoid tümörler, çekilen direkt kafa grafilerinde tesadüfen saptanırlar(3). Direkt grafilerde her iki tabulayı ilgilendiren, sınırları oldukça belirgin, kenarlarında sklerozun eşlik ettiği veya etmediği litik lezyon şeklinde görülür. BBT, tümörün cinsini belirlemede çok spesifik olmamasına rağmen epidermoid tümörlerin tanısında oldukça duyarlıdır ve kistin dansitesi 20 ile +20 HU olarak ölçülür(4,8). MR'da ise T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, T1 ağırlıklı görüntülerde değişik sinyal intensitelerinde görülebilse de sıklıkla proteinimsi veya kanlı sıvıdan dolayı yüksek sinyal intens görülürler, enfeksiyon veya malign transformasyon yok ise kontrastlanma

değişiklikleri görülmez(8). Olgumuzda da direkt grafilerde her iki tabulayı ilgilendiren, sınırları oldukça belirgin, kenarlarında sklerozun eşlik etmediği litik lezyon görüldü. Çekilen kontrastsız ve kontrastlı beyin MR'da; T1 sekanslarda miksintens, T2 sekanslarda hiperintens, kontrast tutmayan, 8x8x5 santimetre boyutlarında kitle lezyonu saptandı. Kitle serebelluma ciddi ekstresek bası yaparak 4. ventrikülde şekil bozukluğuna neden olmuş fakat hidrosefali gelişimine neden olmamıştı.

İnadiploik epidermoid tümörler lokalizasyonuna göre klinik belirtiler verebildiği gibi (1,3,7,8,10), dev boyutuna rağmen hiçbir klinik belirti vermeden sadece büyüyen şişlik nedeniyle de hasta müracaat edebilir(6,10). Ciapetta ve ark. tarafından yapılan 10 olguluk sunumda, olguların altında tümörde intrakranial gelişimin olduğu ve bunların üçünde intrakranial hipertansiyonun geliştiği, bu üç olgunun ikisinin ise dev epidermoid kist olup fokal nörolojik bulgulara neden olduğu, bunların da sağ oksipital ve sağ temporoparietookspital yerleşimli olduğu belirtilmiştir(2). Rengachary ve ark. ise torcular obstrüksiyon ve hidrosefaliye neden olan oksipital bölge yerleşimli dev intradiploik epidermoid tümör olgusunu sunmuşlardır(9). Olgumuzda kitle, serebelluma ciddi ekstresek bası oluşturarak dördüncü ventrikülde şekil bozukluğuna neden olmasına rağmen, Grudi ve ark. bildirdiği oksipital yerleşimli dev intradiploik epidermoid tümörlü olguda olduğu gibi(6), hiçbir klinik belirti ve ağrı olmaksızın sadece büyüyen ciltaltı şişlik nedeniyle müracaat etmiştir.

İnadiploik epidermoid kistler, kemik ve duradan diseke edilerek kapsülüyle birlikte total olarak çıkarıldığında başarılı bir şekilde tedavi edilmiş olurlar, aksi takdirde nüks görülür(2). Nüks nedeniyle yapılan cerrahi sayısının artması ve operasyon bölgesinde tekrarlayan enfeksiyonlar, malign değişikliklerin gelişmesine neden olur ve bu olgularda ise prognoz oldukça kötüdür(13). Olgumuzda operasyon bölgesinde serebellar ekspansiyon olmadığından olası nüks için uzun süreli takip yapıldı. Bu amaçla ameliyat sonrası 16ncı ayda MR ve difüzyon MR tetkiki yapıldı, nükse ait bulgu saptanmadı. Cerrahi lojda biriken seröz sıvının ise, yaşa bağlı olarak oluşan serebellar atrofiden kaynaklandığını düşündük.

Bu tümörlerin cerrahi olarak total çıkarılması esnasında oluşan geniş kranial kemik defekti, kranioplasti yapılarak aynı seansta kapatılabilir

(1,2,3). Fakat dev lezyonlarda kranial kemik defektinin birkaç ay sonra tamiri de oldukça iyi sonuç verdiğiinden(2), biz de aynı nedenle kranioplastiyi geç dönemde yaptık.

KAYNAKLAR

1. Akyüz A, Güven M: Kalvarial intraiploik epidermoid kist: Olgu sunumu. Türk Nöroşirürji Der, 15(2): 189-193, 2005
2. Ciappetta P, Artico M, Salvati M, Raco A, Gagliardi FM: Intradiploik epidermoid cyst of the skull: report of 10 cases and review of the literature. Acta Neurochir 102:33-37, 1990
3. Constants JP, Meder JF, De Divithis R, Donzelli R, Maiuri F: Giant intradiploic epidermoid cysts of the skull: Report of two cases. J Neurosurg 62: 445-448, 1985
4. Garcia J, Lagier R, Hoessly M: Computed tomography-pathology correlation in skull epidermoid cyst. Case report. J Comput Assist Tomog 6:818-820, 1982
5. Garza-Mercado R, Tamez-Montes D: Congenital subgaleal (epidermoid) inclusion cyst of the anterior fontanel in a Mexican female child: Case report. Neurosurgery 12: 451-453,1983
6. Guridi J, Ollier J, Aguilera F: Giant intradiploic epidermoid tumor of the occipital bone: case report. Neurosurgery, 27: 978-981, 1990
7. Han GY, Won YS, Yang JY, Choi CS: Intradiploic epidermoid cyst of the skull: Case report. J Korean Neurosurg Soc 38: 68-70, 2005
8. Narlawar RS, Nagar A, Hira P, Raut AA: Intradiploic epidermoid cyst. J Postgrad Med 48:213-214, 2002
9. Rengachary S, Kishore PRS, Watanabe I: Intradiploic epidermoid cyst of the occipital bone with torcular obstruction: case report. J Neurosurg 48:475-478,1978
10. Rubin G, Scienza R, Pasqualin A, Rosta L, Da Piam R: Cranioerebral epidermoids and dermoids. Acta Neurochir (Wien) 97:1-16, 1989
11. Schönauer C, Conrad M, Barbato R, Capuano C, Moraci A: Traumatic rupture into frontal sinus of a frontal intradiploic epidermoid cyst. Acta Neurochir (Wien) 144:401-402, 2002
12. Toglia JV, Netsky MG, Alexander E: Epithelial (epidermoid) tumors of the cranium. J Neurosurg 23:384-393, 1965
13. Yanai Y, Tsuji R, Ohmori S: Malignant change in an intradiploic epidermoid: Report of a case and review of the literature. Neurosurgery 16:252-256, 1985
14. Yasargil MG, Abernathy CH, Sarioglu A: Microneurosurgery treatment of intracranial dermoid and epidermoid tumors. Neurosurgery 24:561-567, 1989